Aus der Universiäts-Haut-Poliklinik (Professor Dr. W. Frieboes)

Das klinische Bild der Urticaria pigmentosa

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Zahnärztlichen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Heinz Pipping

Zahnarzt aus Berlin

Tag der Promotion: 27. 12. 1935

Druck von Gebrüder Hoffmann, Charlottenburg, Schillerstr. 44.

538

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Magnus.
Referent: Prof. Dr. H. Gottron
Korreferent: Prof. Dr. W. Frieboes.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem Vater gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550822_0166

Die Urticaria pigmentosa ist eine Krankheit, über deren Aetiologie und Pathogenese sowie über deren Stellung in der Reihe der Hautkrankheiten noch ziemliche Unklarheit herrscht. Sie ist daher nicht selten Anlaß von Diskussionen auf Kongressen und Versammlungen gewesen. Vielfach entstanden diese aus der Aberkennung vorgestellter Fälle zur Urticaria pigmentosa, woraus ersichtlich, daß beim Einzelfall differentialdiagnostische Schwierigkeiten entstehen. Seitdem Tilbury Fox, Morrant Baker und andere englische Autoren die erstmalig von Nettleship 1869 beschriebene Hauterkrankung genauer beschrieben haben, sind die Auffassungen über die Urticaria pigmentosa manchen Wandlungen unterworfen gewesen. Die Ursache hierfür liegt darin begründet, daß neben völlig klaren und eindeutigen Fällen oft unklare, häufig gar nicht dazugehörige Bilder als Urticaria pigmentosa-Fälle veröffentlicht wurden; dadurch wurde der Symptomenkomplex mehr und mehr verschoben. Während die einen das Krankheitsbild eng begrenzt haben wollten, zogen andere die Grenzen recht weit und zählten Fälle, die nur einigermaßen mit den Forderungen der Diagnose in Einklang zu bringen waren, zur Urticaria pigmentosa.

Besonders hat die Frage, ob auch Fälle, die erst im späten Lebensalter auftraten, ebenfalls der Urticaria pigmentosa zuzurechnen sind, oder ob sie eine besondere Krankheitsform darstellten, manchen Streit hervorrufen. Zunächst nur als Krankheit des Säuglingsalters und der frühen Kindheit bekannt, wurden anfangs nur einige wenige — die ersten von Beatty und Kaposi — später immer mehr Fälle veröffentlicht, die erstmalig bei Erwachsenen aufgetreten waren. Nach und nach, als mit der Zeit das kasuistische Material reicher wurde, erkannte man, daß die Urticaria pigmentosa eigentlich in jedem Lebensalter erstmalig auftreten kann. Jadassohn hat anläßlich einer Demonstration auf die Unrichtigkeit der herrschenden Meinung, die Urticaria pigmentosa beginne nur im jugendlichen Alter, hingewiesen; in seinem Material soll die

Urticaria pigmentosa adultorum häufiger sein als die infantum.

Die häufige Mitteilung von einschlägigen Fällen in den letzten Jahren veranlaßte Fasal die Frage aufzuwerfen, ob dies in Verbindung zu bringen sei mit dem höheren Lebensalter, das die Menschen jetzt gegenüber früher erreichen oder mit der besseren Kenntnis der Krankheit beziehungsweise mit dem Hinweis Jadassohns, daß die Krankheit erstmalig auch im höheren Lebensalter auftreten kann. Vereinzelt steht die Mitteilung von Pautrier, Diss und Walter aus dem Jahre 1928 da, die besagt, daß alle Fälle von Urticaria pigmentosa, die sie seit 1919 an der Straßburger Klinik beobachtet haben, solche mit spätem Beginn waren.

Von Schaefer wurde 1927 eine sich auf Literatursammlung stützende Statistik über 81 Fälle veröffentlicht. 32 % waren im ersten Lebensjahr aufgetreten, 8,6 % zwischen dem 2. Lebensjahr und der Pubertät und 46 % nach der Pubertät. Aus dieser Statistik geht hervor, daß sich die juvenilen und die adulten Fälle so ziemlich an Häufigkeit die Waage halten, eine Tatsache, die ich mit den Fällen der Berliner Universitäts-Haut-Poliklinik bestätigt fand. Von 1919 bis zum Mai 1935 sind dort 62 Fälle von Urticaria pigmentosa (einschließlich xanthelasmoidea) beobachtet worden. Von diesen 62 Fällen entfallen 32 (51,6 %) allein auf das erste Lebensjahr, 9 (14,5 %) auf die Zeit vom 2. Lebensjahr bis zur Pubertät und 30 Fälle (48,4 %) auf die Zeit nach der Pubertät.

Im einzelnen verteilen sich die Fälle auf die Lebensjahre wie folgt:

Beginn im	1. Lebensjahr	23 Fälle	(37,1 %)
Beginn im	2. Lebensjahr	4 Fälle	(6,5 %)
Beginn im	3.—10. Lebensjahr	4 Fälle	(6,5 %)
Beginn im	11.—20. Lebensjahr	4 Fälle	(6,5 %)
Beginn im	21.—30. Lebensjahr	13 Fälle	(20,9 %)
Beginn im	31.—40. Lebensjahr	7 Fälle	(11,3 %)
Beginn im	41.—50. Lebensjahr	6 Fälle	(9,7 %)
Beginn über dem	50. Lebensjahr	1 Fall	(1,6 %)

Ganz auffällig ist dabei der hohe Prozentsatz der im 1. Lebensjahr beginnenden Fälle, über ein Drittel der beobachteten Fälle waren im 1. Jahr nach der Geburt entstanden. Hiervon weist wieder das erste halbe Jahr den stärkeren Anteil auf, 18 Fälle, (28,6 %). Daß Blumer 67,4 %, Graham Little 55,6 % — viel höhere Prozentzahlen also für das erste halbe Jahr fanden, scheint darin begründet zu sein, daß zu jener Zeit (1902 bzw. 1905) die adulten Fälle vielfach nicht der Urticaria pigmentosa, sondern der Urticaria cum pigmentatione zugerechnet wurden.

Perrin gibt als Prädilektionszeit des Beginns der Krankheit die ersten 14 Lebenstage und den 2.—3. Lebensmonat an. Die Mehrzahl der von mir zusammengestellten Fälle begann in der Tat im 2.—3. Lebensmonat.

Bei der Geburt waren bei 2 Fällen bereits Anzeichen der Krankheit bemerkt worden. In dem einen Falle sah die Mutter schon bei der Geburt des 4-jährigen Mädchens drei braune Flecke am Rücken des Kindes. Diese Flecke nahmen im Laufe der Zeit immer mehr zu, bis nur noch Hände, Füße und Gesicht frei blieben. Innersekretorisch wurde bei diesem Fall nichts Pathologisches festgestellt. In dem anderen Fall, der einen 6 Monate alten Knaben betraf, waren bei der Geburt große rote Flecke vorhanden, die zuerst ganz flach, allmählich erhaben wurden. Die Zahl der bereits intrauterin entwickelten Fälle ist außerordentlich gering, in der Literatur sind bis jetzt nur 10 Fälle veröffentlicht worden, je zwei von Fabry und Arning, je einer von Raab, Graham Little, Uliczka, Lehner, Dowling und Schäfer.

Schäfer betont jedoch, daß congenitaler Beginn nicht so sehr selten ist, wie immer angenommen wird. Jedoch sind von den 6 Fällen, die er unter 45 juvenilen in der Literatur fand, bei zweien die Angaben über congenitalen Beginn zweifelhaft; die übrigen vier sind auch hier aufgeführt. 10 congenitale Fälle innerhalb von 30 Jahren sind doch als ein sehr seltenes Vorkommen zu bezeichnen.

Auffallend ist weiter die geringe Zahl der in den übrigen Jahren bis zur Pubertät beginnenden Fälle. Die

häufigste Erscheinungszeit für die juvenile Urticaria pigmentosa ist also das erste Lebensjahr, das Auftreten in den späteren Jahren bis zur Pubertät demgegenüber verschwindend gering.

Es ist an dieser Stelle darauf hinzuweisen, daß von den juvenilen Fällen eine bestimmte Gruppe abzutrennen ist. Diese Fälle gehören zur Urticaria xanthelasmoidea, der tumorbildenden Variante. Der Name „Xanthelasmoidea" wurde von Tilbury Fox in die Dermatologie eingeführt, weil ihm die starke Aehnlichkeit mit dem planen und dem tuberösen Xanthom auffiel. Die Tatsache, daß Urticaria pigmentosa-Fälle früher bereits als Xanthom vorgestellt wurden, wie ein Fall Lapowskis, zeigt, wie ähnlich diese Form der Urticaria pigmentosa dem Xanthom sein kann. Die Bezeichnung Urticaria pigmentosa rührt von Sangster her. Manche Autoren, wie z. B. Nobl, erblicken in dieser Benennung eine ebenso unmotivierte wie den Begriff des Leidens trübende und verschiebende Bezeichnung. Die Benennung Urticaria xanthelasmoidea war zeitweise fallen gelassen worden, wurde aber von Nobl und Fabry wieder aufgegriffen, womit nach Biachs Meinung eine Nomenklatur geschaffen wurde, die der Klinik und Histologie vollends Genüge tut, klinisch, da es sich um gelblichgraue, über dem Niveau der Haut erhabene Gebilde handelt, histologisch, da die Benennung auf das tumorartige dieser Krankheit hindeutet. Ullmann widerspricht dem Vorschlag, alle Fälle von Urticaria pigmentosa mit xanthelasmoidea zu bezeichnen, da hierdurch die so gut bekannten maculösen Formen ausgeschlossen würden. Heute bezeichnet man mit Urticaria xanthelasmoidea eine besondere Form der Urticaria pigmentosa. Diese unterscheidet sich von den weit häufigeren maculösen und nur wenig erhabenen Formen durch tumorartige, erheblich gegenüber der gesunden Haut vorspringende Gebilde. Zwischen beiden Formen gibt es Uebergänge, weshalb Ullmann die verschiedenartige Benennung überhaupt ablehnt, da es seiner Meinung nach nicht angeht, für verschiedene Grade ein und derselben Krankheit verschiedene Bezeichnungen zu gebrauchen. Aber die tumorartige

Form zeigt doch bezüglich des klinischen Aussehens und der histologischen Form ein so von der gewöhnlichen Urticaria pigmentosa abweichendes Verhalten, daß es berechtigt ist, sie als besondere Varietät zu behandeln.

Die Urticaria xanthelasmoidea tritt nur bei ganz jugendlichen Individuen auf unter dem Bilde erektiler gelblicher bezw. auch mehr tiefdunkelbrauner, molluziformer Efflorescenzen. Charakteristisch ist bei den meisten Fällen das Fehlen urticarieller Erscheinungen oder zumindestens das Zurücktreten dieses Faktors. Den Naevi steht diese Form am nächsten.

Von den von mir zusammengetragenen 62 Fällen sind nur 5 der xanthelasmoidea zuzurechnen. Hier ist Fabry zuzustimmen, der sagt, daß diese besondere Form, welche wegen des klinischen Befundes in erster Linie das Epitheton xanthelasmoidea verdient, äußerst selten zu sein scheint, während die Urticaria pigmentosa (Nettleship) doch recht häufig ist.

Alle Fälle von Urticaria xanthelasmoidea meiner Beobachtungsreihe sind im ersten halben Jahr aufgetreten, der früheste in der 3. Lebenswoche, der älteste im 6. Lebensmonat. Auf die Erscheinungsformen wird später noch näher eingegangen werden.

Eine Erklärung für das gehäufte Auftreten zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr läßt sich kaum finden. Bezüglich jener Fälle, die um das 45.—50. Lebensjahr entstanden sind, erblickt man, soweit sie Frauen betreffen, diesen Zeitpunkt der Manifestation in Zusammenhängen mit dem Klimakterium. Von den in diesem Lebensabschnitt aufgetretenen Fällen wurden in stärkerem Maße Frauen befallen, jedoch ist im allgemeinen bei Urticaria pigmentosa keine stärkere Bevorzugung eines Geschlechtes zu beobachten.

Von einer Kranken wurde von selbst die Angabe gemacht, daß ihre Krankheit mit den Wechseljahren auftrat. Der Krankenbericht dieses Falles, der 1920 bereits von C. A. Hoffmann in der Berliner Dermatologischen Gesellschaft vorgestellt wurde, sei hier wiedergegeben:

Auguste R., 62 Jahre.

Die Hauterscheinungen sind vor 6 Jahren, mit dem Beginn der Menopause aufgetreten. Jucken und andere subjektive Beschwerden haben nie bestanden. Beim Reiben traten die Flecke hervor. Gesicht, Brust, Rücken, Steißbeingegend, die Innenseite der Unterarme und die Handrücken sind Sitz bräunlichroter, unregelmäßiger, mäßig scharf begrenzter Flecke, die bei Glasdruck einen bräunlichen Ton zurücklassen. Beim Betasten fühlt man, daß in der Haut derbe Stellen vorhanden sind, die über die Umgebung nicht deutlich hervorspringen. Die Haut über diesen Stellen ist ziemlich unverändert. Die Hautfelderung ist etwas verbreitert. Beim Reiben tritt Rötung und Quaddelbildung nach Art einer Urticaria auf. Die inneren Organe sind o. B.; es besteht keine Drüsenschwellung.

Auch bei einem zweiten Fall liegen Beziehungen zu den Wechseljahren nahe. Er betrifft eine 49-jährige Frau, deren Ausschlag vor 8 Jahren begann und sich allmählich vermehrt hat. Seit einiger Zeit leidet die Patientin an Schwindel, Mattigkeit und Schwitzen, die Menses sind unregelmäßig — Zeichen des Klimakteriums.

Der oben wiedergegebene Fall Auguste R. stellt zugleich den Fall dar, bei dem ich den spätesten Beginn im Alter von 56 Jahren fand. Früher, aber dennoch ungewöhnlich spät, ist die Urticaria pigmentosa bei einem 48-jährigen Bürobeamten aufgetreten, insofern als sie sich mit dem 45. Lebensjahr entwickelt hat.

Auf der Suche nach der Aetiologie dieser eigenartigen Krankheit hat man die verschiedensten Möglichkeiten erwogen. Der erste, der eine Vermutung darüber aussprach, war Darier. Er glaubte, die Ursache in Verdauungsstörungen zu sehen. Diese Hypothese ist im Laufe der Zeit immer wieder aufgetaucht und erst vor kurzem hat Giorgio Robba wieder die Vermutung ausgesprochen, daß die wahrscheinliche Ursache in einer Dysfunktion des Magen-Darmtraktus liege. Von Simon und Bralez wurde das Auftreten einer Urticaria pigmentosa im Verlauf einer typhö-

sen Erkrankung festgestellt, eine Tatsache, die für die ätiologische Bedeutung der Magen-, Darm- und Lebererkrankungen ausbeutbar wäre.

Touton wirft anläßlich eines vorgestellten Falles die Frage auf, ob vielleicht banale Bestandteile der kindlichen Ernährung auf dem Wege einer Idiosynkrasie als Ursache beteiligt seien.

Zu den Fällen, bei denen man in Verdauungsbeschwerden und in Erkrankungen der Leber und anderer Organe die Ursache erblicken könnte, soll der folgende Fall meiner Beobachtungsreihe kurz erwähnt werden.

Frau L. S., 34 Jahre alt.

Vor 7 Jahren litt die Patientin an Gallenkoliken. Im Anschluß daran trat der Ausschlag auf, der völlig ohne Jucken einherging. Es sind außer Stamm besonders die Beugeseiten der Extremitäten befallen und zwar von stecknadelkopf- bis linsengroßen, im Niveau der Haut liegenden Flecken. Außerdem sind mehrere knopfartige Naevi im Gesicht und am Rücken vorhanden. An der Schleimhaut der Unterlippe befindet sich ein etwa erbsengroßer, gelblicher, flacher Herd, der seit Geburt besteht. Die Haut weist eine ganz geringgradige Urticaria factitia auf.

Es erscheint uns vorerst unmöglich, festzustellen, ob die Verdauungsstörungen wirklich die auslösende Ursache waren, oder ob die festgestellte Erkrankung von Magen und Darm nicht ein zufälliger Befund war, der zeitlich mit dem Auftreten der Hauterkrankung zusammenfiel.

Neben dieser Hypothese sind noch manche andere Ursachen als vermeintlich die Krankheit auslösend berichtet worden.

Mehrfach sind in der Literatur endokrine Störungen, die ihren Ausdruck finden in Störungen und Veränderungen der Genitalorgane, als auslösender Faktor der Urticaria pigmentosa aufgeführt worden. Lengyel fand bei einer 35-jährigen Frau, die ein typisches Bild zeigte, das auch durch die histologische Untersuchung bestätigt wurde, eine totale Amennorhoe sowie eine uterine Hypoplasie; durch Behandlung mit Ovarialpräparaten verschwand die

Krankheit in kurzer Zeit. Ebenso konnte Sainz de Aja einen Urticaria pigmentosa-Fall, der mit Quinckeschen Oedem und einer Neurodermitis des Halses verbunden war, und bei dem Fettsucht und Zeichen von Schilddrüsen- und Ovarialinsuffizienz vorhanden war, durch Schilddrüsen- und Ovarialtherapie völlig heilen.

Zu diesen Beobachtungen liefert die folgende Krankengeschichte meiner Beobachtungsreihe einen Beitrag; es liegt auch hier der Gedanke nahe, daß die menstruellen Störungen, die wohl ihren Ursprung endokrinen Störungen verdanken, das auslösende Moment für die Hauterscheinung waren.

Erna K., 41 Jahre alt.

Seit mehr als 7 Jahren besteht die Urticaria pigmentosa, es sind am ganzen Körper kleine bräunliche Flecke vorhanden. Die Menses waren ganz unregelmäßig; die erste Regel war mit 19 Jahren aufgetreten, dann traten nur alle zwei, drei Jahre Menses ein, manchmal war ein Intervall von 5 Jahren zwischen den Menses. Die Eierstöcke werden als zurückgeblieben bezeichnet. Vor zwei Jahren traten Schmerzen auf der linken Seite auf; im Krankenhaus wurde Unterleibsentzündung (Eierstöcke?) festgestellt, jedoch keine Operation vorgenommen. Nach Ovogladiolspritzen hatte die Frau zweimal regelmäßige Menstruationen, während der Menstruation hat sie keine Veränderungen an den Krankheitsherden bemerkt. Nach heißen Bädern nahmen die Efflorescenzen urticariellen Charakter an.

Mangelhafte Tätigkeit der Nebenniere, Hyperfunktion der Schilddrüse als Ausdruck endokriner Störungen sind andere ätiologische Hypothesen der Urticaria pigmentosa. Hier ist zu erwähnen, daß einige Fälle meiner Beobachtung auf innersekretorische Störungen durch Untersuchung der Adrenalinblutdruckkurve geprüft wurden. Bei dem anderweitig erwähnten Fall des 30jährigen Kaufmanns wurde eine vagische Adrenalinblutdruckkurve im Sinne Dresels und Achylie gefunden sowie ein positiver Aschner.

Selbst aber, wenn sich derartige Hypothesen als rich-

tig erwiesen, so könnten sie doch immer nur für eine kleine Gruppe von Patienten Geltung haben. In den meisten Fällen fehlen Befunde, die das Vorliegen einer derartigen Bedingtheit der Urticaria pigmentosa berechtigt erscheinen lassen. Soweit Kinder befallen sind, waren diese durchwegs völlig gesund befunden worden; in vielen Fällen fand ich sogar die Angabe, daß von der Krankheit ganz besonders kräftige und gut entwickelte Kinder befallen waren.

Andere Autoren weisen auf Zusammenhänge mit Nervenerkrankungen hin. Sie nehmen Neuralgien, hereditäre Nervosität, Migräne als auslösende Momente an. In dieser Hinsicht ist ein Fall erwähnenswert, bei dem ich die Angabe finde, daß bei diesem Kranken, dessen Urticaria pigmentosa im 22. Lebensjahr begann, ein aufgeregtes Wesen vorliegt, und daß der Vater des Betroffenen nervenleidend ist. Mit derartig allgemein gehaltenen Hinweisen dürfte aber nicht allzu viel anzufangen sein.

Von einem anderen Patienten, einem 34jährigen Zollassistenten, dessen Urticaria pigmentosa seit $1^1/_2$ Jahren bestand, wurde die Angabe gemacht, daß seine Erkrankung sich im Anschluß an Angina einstellte.

Schließlich möchte ich noch einen Fall anführen: Hier wurde von einem 45jährigen Eisenbahner die bestimmte Angabe gemacht, daß seine Erkrankung im Anschluß an eine Gasvergiftung vor 9 Jahren zum ersten Mal aufgetreten ist.

Was Angaben bezüglich der Familienanamnese der Betroffenen anbelangt, so sind unsere Kenntnisse des familiären Auftretens noch sehr spärlich. Hierzu kann ich aus meinem Material keinen Beitrag liefern, denn soweit Angaben darüber vorhanden waren, fand ich stets, daß die Eltern gesund sind und nie Hauterkrankungen hatten. Auch Forschungen nach Blutsverwandtschaft der Eltern sind bis jetzt negativ verlaufen. Darier ist der erste, der über familiäres Auftreten berichtet. Er fand in einer Familie die drei ältesten Söhne, 13, 11 und 9 Jahre alt von der Krankheit befallen, den 4. Sohn im Alter von 6 Jahren jedoch frei von Hauterscheinungen. Auch die Eltern waren gesund.

Diese Mitteilung aus dem Jahre 1905 blieb für lange Zeit die einzige. Erst 1922 machte Franz Rosenthal in der Berliner Dermatologischen Gesellschaft Mitteilung von einem Zwillingspaar, das von Urticaria pigmentosa befallen war. Zwei Knaben im Alter von 5 Monaten waren von einem universellen, besonders aber am Rumpf ausgedehnten, leicht erhabenen Exanthem von rötlichbräunlicher Farbe ergriffen. Es handelt sich um eineiige Zwillinge, die einander außerordentlich ähnlich sahen. Die Flecke waren bei dem einen 3 Wochen nach der Geburt, bei dem anderen 2 Wochen später aufgetreten. Außerdem haben 1924 Hallé und Décourt berichtet, daß Zwillinge zu gleicher Zeit von der Urticaria pigmentosa befallen wurden. Schließlich ist noch Beattys Beobachtung von Urticaria pigmentosa bei zwei Brüdern zu erwähnen.

In jüngster Zeit hat Racinowski in der Warschauer Dermatologischen Gesellschaft 1933 einen 10jährigen Jungen vorgestellt, dessen Vater ebenfalls an Urticaria pigmentosa gelitten hat. Dieser Fall war der einzige, bei dem ich die Krankheit als direkt vererbt vorgekommen fand.

Seit Bekanntwerden adulter Fälle ist das Bestreben aufgetreten, zwischen den juvenilen und den im Alter aufgetretenen Fälle bezüglich Klinik oder Histologie zu unterscheiden. Einige Autoren glaubten klinisch eine Unterscheidung treffen zu können, indem sie die juvenile Form als noduläre Krankheit hinstellten, die adulte als rein maculöse, flache Form beschrieben. Außerdem sollten die adulten Fälle geringeren Umfang der Ausbreitung aufweisen. Zwar sind die flachen Flecke bei adulten Fällen das Häufigere, bei den Fällen meiner Untersuchung waren fast alle mit spätem Beginn flach, maculös, zwei nur waren knötchenartig, zwei waren gemischt. Doch ist bei jugendlichem Beginn das Auftreten flacher Flecke etwas durchaus Uebliches. Flache Formen stehen den nodulären an Häufigkeit nicht nach. Ebensowenig läßt sich in Farbe, Zahl oder einer besonderen Anordnung der Krankheitsherde ein wesentlicher Unterschied feststellen. Was die Ausbreitung anbetrifft, so ist sie im allgemeinen nicht so

stark bei Fällen mit spätem Beginn. Graham Little glaubte feststellen zu können, daß die Eruption bei adulten Fällen eine besondere Neigung zeigt, sich auf die Extremitäten allein Sitz der Erkrankung sind, während man juvenile Fälle mit nur auf den Extremitäten ausgearbeiteten Efflorescenzen nicht antrifft, dies ist jedoch auch ein kaum ausreichendes Unterscheidungsmerkmal.

Es gibt, abgesehen vom Beginn der Krankheit, kein klinisches Symptom, das eine Trennung der Krankheit in zwei oder mehrere Unterabteilungen gestattet.

Diese Erkenntnis veranlaßte Blumer, eine auf histologischer Untersuchung basierende Klassifizierung vorzuschlagen. Er sah in den Mastzellen ein Mittel, adulte Fälle und juvenile Fälle zu unterscheiden. Die Erkenntnis, daß Mastzellen das wesentlichste Substrat des histologischen Befundes bei Urticaria pigmentosa sind, geht auf Unna zurück, nachdem schon vorher die ersten mikroskopischen Untersucher (Thin, Colcott Fox, die Hoggans) eine starke Einlagerung von großen, zum Teil polygonalen Zellen im Cutangewebe beobachtet hatten und damit die Krankheit als eine Affektion sui generis erkannt hatten. Die Entdeckung der Mastzellen ist von einschneidender Bedeutung gewesen, und viele Autoren haben seitdem keinen Fall als zu der Krankheit gehörig anerkannt, der nicht zuvor durch die histologische Untersuchung eine Bestätigung der Diagnose ergeben hatte. Nobl bemerkt sogar, daß wohl bei keiner zweiten Dermatose aus dem Gewebsbefund allein in so exakter Weise wie bei der Urticaria pigmentosa die Diagnose gestellt werden kann. Der Reichtum an Mastzellen ist an sich nicht das Außergewöhnliche, man findet dies, wie Quinquaud und Nicolle, Colombini und Nobl bemerken, auch bei anderen Hautkrankheiten. Mastzellenreichtum ist bei der Elephantiasis wie auch gelegentlich bei der Leukämie ein üblicher Befund. Krystalowicz macht weiterhin darauf aufmerksam, daß die Vermehrung der Mastzellen ein unerläßliches Symptom jeder lange bestehenden Urticaria ist. Das Besondere, das die Urticaria pigmentosa auszeichnet, ist die

ausschließliche und beträchtliche Anwesenheit der Mastzellen im Krankheitsherde. Wegen der dichten aneinander gepreßten Lagerung der Mastzellen prägte Unna den Begriff „Mastzellentumor". Bald indessen sah man Fälle, die keine tumorartige Anordnung der Mastzellen aufwiesen, sondern dieselben in spärlicher, disseminierter Anordnung zeigten. Blumer glaubte nun, das Auftreten im Säuglingsalter und der frühen Jugend mit dem Auftreten eines Mastzellentumors einerseits, das Auftreten disseminierter Mastzellen andererseits bei Fällen, die erst im späteren Leben auftreten, identifizieren zu können und so zwei Typen schaffen zu können.

Schon bald nach Blumers Veröffentlichung wurden Berichte bekannt, die zeigten, daß seine Einteilung nicht durchführbar war. Nicht selten wurden adulte Fälle mit Mastzellentumor, juvenile mit spärlichen, disseminierten Mastzellen gefunden. Auch wurden beide Formen nebeneinander angetroffen. Bohac beschreibt einen Fall, der im 27. Lebensjahr begann und der neben Krankheitsherden mit disseminierten Mastzellen auch solche mit typischen Mastzellentumor aufwies. Jadassohn und Doutrelepont teilten Fälle mit, in denen der Beginn des Leidens in die frühe Kindheit fiel, im mikroskopischen Präparat sich jedoch nur wenige und disseminierte Mastzellen fanden. Ebenso stellte Herxheimer an seinem Material fest, daß es eine Urticaria pigmentosa der Säuglinge gibt ohne Mastzellentumor und eine der Erwachsenen mit Mastzellentumor.

So war es nicht verwunderlich, wenn andere Autoren sich gegen die Einteilung Blumers wandten. Neißer ging sogar soweit, daß er dem Mastzellentumor und den Mastzellen überhaupt als charakteristisches Merkmal für Urticaria pigmentosa jegliche Bedeutung absprach. Neisser und Doutrelepont sind seit den ersten Anfängen, wo man über die Urticaria pigmentosa diskutierte, Skeptiker bezüglich der Wichtigkeit gewesen, die man den Mastzellen zulegte, besonders weil diese in großer Zahl in mehreren chronischen Schüben erscheinen konnten, und weil man zu wenig von ihrer Natur und zu wenig von den Bedingungen

ihrer Ansammlung in den Geweben wußte. Auch Graham Little fand die Menge der Mastzellen nicht derartig bestimmend, um darauf den Aufbau zweier gesonderter Krankheitsbilder zu begründen.

Kerl, der ebenfalls die Unmöglichkeit, in klinischer oder histologischer Beziehung zwei Typen zu schaffen, erkannte, hielt es für praktisch für den klinischen Gebrauch, einfach eine Urticaria pigmentosa infantum und eine adultorum zu unterscheiden.

Jedenfalls wird die histologisch feststellbare Mastzellenbeteiligung als das einzige bedeutungsvolle Kennzeichen der Urticaria pigmentosa angesehen. Die Neubildung wird bei der Urticaria pigmentosa gewaltig angeregt und unterhalten. Diskutiert wird in der Literatur immer wieder die Frage, ob bei dem Betroffenen eine angeborene Neigung der Haut zur Bildung der Mastzellen besteht, oder ob die Mastzellentumoren das Resultat einer congenitalen angelegten naevoiden Bildung sind. Schäfer hat erst jüngst alles Wissen bezüglich der Mastzellenfrage zusammengetragen. Aus dieser Arbeit geht hervor, daß man noch recht wenig über die Bedeutung der Mastzellen an sich unterrichtet ist. Auf seine Ausführungen wird verwiesen. Schäfer hält es für zweckmäßig, alle klinisch in das Gebiet der pigmentierten Urticaria fallenden Beobachtungen mit Berücksichtigung des Mastzellenbefundes zusammenfassen und diesen Krankheitszuständen den alten eingebürgerten Namen zu belassen, wie das auch in meiner Ausführung geschehen ist.

Was die Erscheinungsformen anbetrifft, so ist die maculöse Form die weitaus häufigste. Graham Little fand unter 121 Fällen 83 rein maculöse, 10 noduläre und 28 gemischte. Es wird gewöhnlich in den Lehrbüchern angegeben, daß sich auf dem Körper und den Extremitäten in mehr oder weniger erhabene Flecke bilden. Es ist jedoch selten, daß die braunen Efflorescenzen das Primäre sind. Zwar werden auch solche Fälle mitgeteilt. Kerl beschreibt einen Fall, wo zuerst die braunen Flecke von der Mutter beobachtet wurden, es ist kein Nesselausschlag vorausge-

gangen. Meist aber werden den Patienten, die derartige Angaben machen, sicher die genauen Vorgänge entgangen sein. Fast stets ist die Quaddelbildung das Primäre, nach Verschwinden der Quaddeln tritt erst Pigmentierung ein, wie die folgende Krankengeschichte zeigt:

Ruth T., $2^1/_4$ Jahr.

Die Mutter beobachtete im 4. Lebensmonat Quaddeln am Körper des Kindes, nach Meinung der Mutter sollen sie nach Darreichung von Bananen aufgetreten sein. Diese Quaddeln bestanden 1—2 Tage, um dann abzuklingen; an ihrer Stelle traten bräunliche Flecke auf, die von dauerndem Bestande waren. Jedesmal sollen nach Bananen Quaddeln entstanden sein, die sich dann später in Pigmentflecke umwandelten.

Da das Kind jetzt wieder derartige Quaddeln zeigte, wurden diese Stellen nebst den in der Nachbarschaft befindlichen Pigmentflecken durch Photographie und durch Einzeichnung in einen naturgroßen Efflorescenzplan festgehalten. Es handelte sich um auf der Schulter teil isoliert, teils in Gruppen stehende, von einem lebhaft roten Hof umgebene, stecknadelkopf- bis linsengroße, erhabene, weißliche Quaddeln. Nach Verlauf einer Woche zeigte sich, daß die vorhanden gewesenen Quaddeln sich in Pigmentflecke umgewandelt hatten, die jedoch heller pigmentiert waren als die älteren Herde. Gesicht und Hals des Kindes sind frei von Hauterscheinungen. An Armen und Beinen sind nur vereinzelte Herde vorhanden, befallen ist vor allem der ganze Rumpf, wo sich teils linsen- bis erbsengroße, teils rundliche, ovale und auch unregelmäßig begrenzte Flecke befinden. Bei einiger Entfernung erscheinen die Pigmentflecke scharf abgesetzt, bei näherer Betrachtung verlieren sich jedoch diese bräunlichroten bis gelblichbraunen Pigmentflecke unscharf in der normalen Haut. Teilweise besitzen sie eine gewisse oberflächliche Infiltration, bei anderen ist sie nicht nachweisbar. Beim Kratzen erweisen sich einige Efflorescenzen als erektil.

Der Beginn mit Quaddelbildung ist nicht nur bei Jugendlichen, sondern auch bei Erwachsenen das Normale, wie uns der folgende Fall zeigt:

Frau Marie B., 33 Jahre alt.

Der Vater der Patientin ist gesund, die Mutter ist an Lungenentzündung gestorben. Sie selbst hat vor 5 Jahren angeblich Gehirngrippe gehabt. Sie ist kinderlos (Retroflexio uteri), die Menses sind regelmäßig, Lues wird negiert.

Vor 5 Jahren trat erstmalig der Hautausschlag auf. Er begann mit Quaddeln, die von Jucken begleitet waren und häufig nach Aufregung erschienen. Es blieben dann nach Verschwinden der Quaddeln braune Flecke zurück, die allmählich an Zahl mehr und mehr zunahmen, bis der ganze Stamm und die Extremitäten übersät waren mit linsengroßen, braun- bis braunroten, ziemlich scharf begrenzten Efflorescenzen.

Auffallend ist, daß die Wassermann-Reaktion 5mal positiv war. Pirquet war negativ, die Blutbildung normal, die inneren Organe zeigten nichts Pathologisches.

Nobl erblickt in der Urticaria pigmentosa den stärkst betonten Ausdruck von konstitutionellen, das Gefäßsystem, die Vasomotoren und Pigmentbildung betreffenden Störungen, an die sich in mitigierter Aeußerung Zustandsbilder gliedern, die vielfach als Urticaria cum pigmentatione vorgestellt werden, zumal wenn die letzteren familiär auftretend beobachtet werden, wie das an einer Familie beobachtet und durch Kyrle gezeigt wurde (in der Wiener Dermatologischen Gesellschaft im Februar 1919), einer Familie, die vorher schon von Rusch, Sachs und anderen demonstriert worden war. Aus diesem Hinweis ist auch ersichtlich, wie schwierig die Abgrenzung von den Fällen sein kann, die man als Urticaria cum pigmentatione bezeichnet. Es sind Fälle mit ständig recidivierenden erythemato-urticariellen Efflorescenzen, die abklingen unter Hinterlassung einer Pigmentation, in deren Bereich auch histologisch Mastzelleneinlagerungen gefunden werden.

In dieser Beziehung könnte man differentialdiagnostische Erörterungen anstellen bei den von mir auf Seite 18, 19 aufgeführten Fällen. Aber der Beginn des Leidens

bei dem 2½jährigen Mädchen Ruth T. im ersten Lebensmonat veranlaßte uns, diesen Fall doch als Urticaria pigmentosa aufzufassen. Zieht man bei diesem Fall noch die Angabe in Betracht, daß die Erkrankung durch Genuß von Bananen ausgelöst wurde, so ist das allerdings wieder ein Moment, das mehr für die gewöhnliche Urticaria auswertbar wäre, und es läßt sich in Hinblick hierauf Riehls Auffassung verstehen, derartige Veränderungen als funktionelle hereditäre Defekte zu bezeichnen, was wir heute mit Siemens mehr als idiodyspositionellen Krankheitszustand bezeichnen würden.

Bei Berücksichtigung derartiger Beobachtungen könnte man den Schluß ziehen, daß im Erscheinungsbild gleiche Veränderungen bald mehr durch idiodyspositionelle Krankheitszustände, bald mehr durch idiotypische bedingt werden.

Bei einigen Fällen traten jedoch nicht zuerst Quaddeln auf, sondern es wurden gleich rote Flecke beobachtet, die ziemlich schnell einen braunen Farbton annahmen.

In dieser zuerst beschriebenen Weise beginnt sowohl die maculöse wie die papulöse Form. Nobl unterscheidet neben der maculösen Form eine zweite ziemlich seltene Variante, bei der sich schon von vornherein braunrot getönte, schon deutlich erhabene Herde bilden. Die Herde fühlen sich zart konsistent an und weisen eine leicht gespannte, glatte Oberfläche auf. Hierzu ist der folgende Fall zu rechnen:

Rolf L., 5 Monate alt.

Im 3. Monat trat bei dem gut entwickelten Kinde der Ausschlag zuerst am Stamm, nach 2 Monaten auch am Kopf auf, wobei heftiges Jucken bestand. Am Rücken, Brust, Bauch und Kopf fanden sich zahllose, leicht erhabene, bei Betastung sich als kleine, weiche Geschwülste darbietende, gelblich bis bräunliche Efflorescenzen. Reiben der Herde erzeugte Quaddelbildung.

Als dritte klinische Abart ist die papulöse Form anzuführen, die, wie Nobl schreibt, schon als solche in der Erstanlage ausgeprägt erscheint und späterhin kaum mehr Veränderungen erfährt.

Hierzu ist der folgende Fall als ein typischer zu berichten, wobei allerdings die Blasenbildung eine ziemlich seltene Komplikation darstellt:

Günther K., 6 Monate alt.

Das Kind hat seit Geburt Hautveränderungen. Zunächst flach, wurden später mehr erhaben, dabei erfuhren sie stellenweise eine bullöse Umwandlung.

Es ist die gesamte Hautdecke mit Ausnahme der Handteller, Fußsohlen und der Gesäßgegend befallen. Am Stamm und an den Extremitäten sieht man kleine stecknadelkopf- bis linsengroße derbe papulöse Gebilde. Ferner befinden sich auf Brust und Rücken linsengroße bis erbsengroße Blasen mit serösem Inhalt, diese sitzen teilweise auf den papulösen Gebilden, teilweise auf normaler Haut. Da, wo die Blasen geplatzt sind, sieht man excoriierte, frisch rote Flächen mit seröser Sekretion. An den Extremitäten sind teils fleck- teils knötchenförmige Gebilde vorhanden. Die inneren Organe zeigten keinen pathologischen Befund.

Der Beginn der Eruption geht im allgemeinen ohne stärkere subjektive Erscheinungen einher, wie diese auch meist während der ganzen Dauer der Krankheit fehlen. Es tritt meist nur das Symptom des Juckreizes auf; ich fand jedoch, daß dieses Symptom ebenso häufig fehlte wie es vorhanden war. In der Literatur finden sich indessen Fälle, die mit stärkeren subjektiven Empfindungen einhergingen. In einem von Raymond publizierten Fall Fourniers gingen dem Anfall Niedergeschlagenheit, Reizbarkeit, Schlaflosigkeit, Erbrechen, fieberhafte Gesichtsröte, Rötung größerer Hautbezirke und Fieber von 38 bis 39 ° C voraus, die aber rasch verschwanden.

Bei einem 14jährigen Mädchen, einem von Covisa und Bejanaro veröffentlichten Fall, begann die Hauterkrankung vor 2 Jahren mit Erythem des Gesichts und des Halses, das 1 Jahr bestand, dann sich über den ganzen Körper ausbreitete; gleichzeitig bestanden Quaddeln mit starkem Juckreiz, die später einer schwachen Pigmentierung wichen. – In einem anderen Falle, von Low veröffentlicht, hatte die 55jährige Frau Brennen an den Herden zur Nachtzeit.

Für gewöhnlich aber kommt den Patienten eine eigentliche Krankheit gar nicht zum Bewußtsein. Diese bildet für den Kranken alsdann nur ein mehr oder weniger stark kosmetisch störendes Leiden.

Das Blutbild an Urticaria pigmentosa Erkrankter ist mehrfach untersucht worden. Es sind jedoch mit Ausnahme von einigen Fällen, bei denen sich Eosinophilie vorfand, nur wenig vom Normalen abweichende Resultate gefunden worden. Goldschlag fand in einem Fall von Urticaria pigmentosa die Eosinophilen bis zu 14 % vermehrt, auch die Blutmastzellen waren in diesem Fall bis zu 4 % vermehrt. Bizzozero fand in einem Fall 9 %, Lortat-Jacob und Legrain fanden 6 % Eosinophilie. Bei den von uns untersuchten Fällen ergab die Blutuntersuchung bezüglich Eosinophilie nur 1 3 %, also vollkommen normale Werte.

Anschließend sei darauf hingewiesen, daß gelegentlich auch eine Vermehrung der Eosinophilen im Bereich des Krankheitsherdes festgestellt wurde. So demonstrierte Rusch ein histologisches Präparat eines maculösen Falles, das ein zierliches Netzwerk dichter Mastzelleninfiltrate um die Gefäße des oberen Plexus aufwies, zwischen dem sich zahlreiche perivasculär und interstitiell gelagerte eosinophile Granulationen in dichten Schwärmen fanden. Hierbei schloß Riehl aus der ausschließlichen Anwesenheit der pathologischen Veränderungen in den mittleren Coriumanteilen, daß die Erkrankung nicht an das Blutkapillarsystem gebunden sei.

Auch Bizzozero weist auf den Reichtum des Hautinfiltrates an eosinophilen Zellen hin und betont, daß an bestimmten Punkten ihre Zahl gleich der der Mastzellen ist.

Von der tumorbildenden Form, der Urticaria xanthelasmoidea, sind, wie bereits erwähnt, in 15 Jahren an der Berliner Universitäts Haut-Poliklinik nur 5 Fälle beobachtet worden, ein Zeichen, daß sich diese Form ihre Seltenheit, wie in der ersten Zeit ihrer Beschreibung, bewahrt hat. Von dieser mit dem typischen Mastzellentumor auftretenden Form soll als charakteristischer Fall der folgende dienen:

Ulrich A., $^3/_4$ Jahr.

Vor 3 Wochen sind die Hauterscheinungen aufgetreten, die neben dem Stamm auch den behaarten Kopf und das Gesicht ergriffen haben. In der Familie besteht keine Hauterkrankung. Die Efflorescenzen haben sich allmählich vermehrt. Der Stamm ist besät mit zum Teil fleckförmigen, linsengroßen Erythemen, die auf Reiben ausgeprägt urticariell werden, während die umgebende Haut sich nur rötet. Daneben sind erbsen- bis fast bohnengroße, knotige Gebilde vorhanden, die sich halbkugelig vorwölben. Diese Knötchen sind von derber Konsistenz; die bedeckende Haut erscheint etwas gefältelt. Nach Angabe der Mutter tritt gelegentlich im Bereich der Knötchen Blasenbildung auf. Die urticariellen Herde werden mit der Zeit flacher und von einem anämischen Hof umgeben.

Eine Mischung von fleckförmigen und plattenartig vorspringenden Herden zeigt ein Urticaria xanthelasmoidea-Fall, der bei dem jetzt 8 Monate alten Jungen seit der 9. Lebenswoche besteht. Die fast die ganze Hautdecke einnehmenden Herde erheben sich stecknadelkopf- bis meist münzengroß auf normaler Haut mit scharfer Begrenzung. Nach Angabe der Mutter war ein Wachsen der Herde zu beobachten. Die Farbe ist blaßgelbrot, mit einem rötlichen Farbton untermischt. Das Haarwachstum des behaarten Kopfes war dort, wo die Herde fleckförmig sind, nicht gestört, wohl aber an den Stellen, an denen sie plattenartig auftraten.

Im Bereich der Herde erheben sich, meist auf Druck hin Blasen, die prall gespannt sind und z. Tl. hämorrhagisch sind.

Neben diesen Fällen gibt es einige, die manche Besonderheit zeigen. Da ist vor allem ein Fall zu erwähnen, der mit Narbenbildung und Atrophie abheilt. Hier ist aus der Literatur der schon einmal angeführte Fall von Simon und Bralez zu erwähnen, bei dem die Efflorescenzen Atrophie zeigten. Verfasser erwähnen, daß von Hallopeau 1892 mehrere Fälle mit Narbenbildung gezeigt wurden; sie glauben indessen, daß es sich nicht um Narben, sondern vielmehr um Atrophie der Haut gehandelt hat. Dieses

Bild soll nach Meinung der Verfasser ziemlich selten sein.

Dieses Phänomen konnte ich bei einem Fall meiner Beobachtung ebenfalls feststellen.

Alfred M., 1 Jahr alt.

Seit $^3/_1$ Jahr besteht die Urticaria pigmentosa. Die Flecke werden häufig rot und dick; dieser Vorgang ist mit Jucken verbunden. Die gelblich-bräunlichen Herde sind über den ganzen Körper und den Kopf unregelmäßig verstreut und heilen mit stecknadelkopfgroßer zart atrophischer Narbenbildung.

Bei Berücksichtigung dieser mit Atrophie abheilenden Urticaria pigmentosa-Fällen ist doch in Zukunft der Krankheitszustand, den Gottron als Melanosis circumscripta atrophicans und zwar als Ausdruck von an der Haut sich abspielenden Veränderungen bei Porphyrie beschrieb, differentialdiagnostisch in Betracht zu ziehen. Die einzelnen Züge, die das von Gottron zuerst beschriebene Krankheitsbild gegenüber der Urticaria pigmentosa abgrenzen lassen, sind in der Arbeit „Beitrag zur Klinik der Porphyrie" in dem von Gottron und Ellinger gelieferten Beitrag im einzelnen erörtert. Auch der im Vorhergehenden aufgeführte Fall bedürfte dementsprechend der Nachuntersuchung auf Porphyrie.

Den folgenden Fall möchte ich nicht unerwähnt lassen, weil er die Krankheit in einer außerordentlich starken Ausbreitung zeigt. Dieser Fall wurde von Gottron 1934 auf dem Kongreß der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft zu Berlin vorgestellt:

Ernst K., 43 Jahre alt.

Die Erscheinungen traten zuerst im 25. Lebensjahr auf und haben sich dann allmählich unter leichtem Jucken, in den letzten Jahren in steigendem Maße vermehrt. Die Eltern sind nicht blutsverwandt. Die Geschwister und eigene Kinder sind frei von Hauterscheinungen.

Das Krankheitsbild zeigt insofern eine Besonderheit, als die Herde besonders groß sind und so dicht stehen, daß wir es hier mit ausgesprochen flächenhaften Herden zu tun haben. Die Hautdecke ist Sitz von hyperpigmentierten Herden, in deren Bereich die Pigmentierung ver-

schieden stark ausgebildet ist. Der scheckige Charakter wird noch erhöht durch lebhaft rote Erytheme, die bei leichtestem Druck und beim Herabhängen der Arme im Bereich der pigmentierten Bezirke auftreten.

Außerdem ist an dem Fall bemerkenswert, daß auch die Fingerrücken und die Interdigitalbezirke befallen sind.

Es ist darauf hinzuweisen, daß bei Fällen, die eine sehr starke Ausbreitung der Efflorescenzen über den ganzen Körper einschließlich des gewöhnlich freibleibenden Kopfes zeigten, auch die Schleimhaut des Mundes mitergriffen sein kann. Schon Graham Little hat darauf hingewiesen: „In einem bestimmten Teil von Fällen, der wahrscheinlich größer sein würde, wenn man mehr darauf geachtet hätte, sind Veränderungen beschrieben worden, die auf den buccalen Schleimhäuten auftraten. Ich habe solche Fälle gesehen, aber es ist schwierig, sicher zu gehen, da die Beschreibung dieser Veränderungen im Munde sehr vage ist. Was ich sah, waren schmale, bräunlichgelbe, scheinbar leicht erhabene Flecke der Mundschleimhaut ohne subjektives Empfinden".

Diese Veränderungen werden zum Teil als nicht pigmentiert beschrieben, daher ist man in diesen Fällen nicht ganz gewiß, ob es sich um einen Nebenbefund handelt, oder ob die Erscheinungen zu der Hauterkrankung hinzugehören. Andere Autoren aber haben auch an der Schleimhaut des Mundes den Hauterscheinungen vergleichbare, braune, pigmentierte Flecke beobachtet.

Berkowitz sah bei einem Mann scharf begrenzte weiße Flecke auf der Unterlippe und auf der Mundschleimhaut.

Kerl veröffentlichte einen Fall, der nicht nur Maculae am Stamm und den Extremitäten aufwies, sondern auch in der Mundschleimhaut tiefbraune Flecke in großer Zahl hatte.

Samachowskij gab den Fall eines 14jährigen Knaben bekannt, dessen Schleimhaut im Bereich beider Wangen und der Unterlippe linsengroße, fleckförmige Herde zeigte, die nach Reiben mit einem Mundspatel zu urticarieller Anschwellung zu bringen waren.

Ich kann hierzu einen Fall mitteilen, der ebenfalls Mitbeteiligung der Mundschleimhaut aufwies und im übrigen auf der Körperdecke ganz ungewöhnlich ausgebreitet war.

Abraham W., 48 Jahre.

Vor 9 Jahren sind die Hauterscheinungen aufgetreten. Rumpf und Extremitäten sind ganz dicht besät, und auch große Teile des Gesichts und des Nackens sind befallen. Nur die Gegend des Beckenkammes, das Genitale und die Streckseiten der Arme sind frei. Es sind im Niveau der Haut liegende rötlich-braune Flecke vorhanden, die am Rücken so dicht stehen, daß wir es fast mit flächenhafter Pigmentierung zu tun haben; hier am Rücken sind nicht nur rundliche, sondern auch streifenförmige Pigmentierungen vorhanden, zum Teil sieht man annuläre Anordnung der Pigmentierungen. Der Rücken zeigt normale Hautbezirke von nicht mehr als Linsengröße. Bei längerem ruhigen Stehen tritt der rötliche Farbton zurück, der bräunliche tritt stärker hervor. Auf Reiben entwickelt sich im Bereich der Flecke eine nicht ausgeprägte, aber deutlich vorhandene urticarielle Quaddel.

Auf der Wangenschleimhaut befinden sich einige zartbraune Pigmentierungen.

Der Blutdruck bei dem Kranken betrug 120 50.

Auch von histologischer Untersuchung solcher Schleimhautfälle wird in der Literatur berichtet. Samachowskij konnte bei derartigen Schleimhautflecken Mastzellen feststellen, jedoch keine Pigmentablagerung. Auch palma und planta pedis, die sonst immer frei bleiben, waren bei einem $1^1/_4$jährigen Mädchen meiner Beobachtungsreihe befallen. Die Ausbreitung der Herde war ungewöhnlich dicht, sodaß nur kleine Inseln normaler Haut vorhanden waren. Es befanden sich sowohl auf dem Kopf wie auf palma und planta pedis Urticaria pigmentosa-Herde. Die Hauterscheinungen waren in der 8. Lebenswoche mit einzelnen Herden am Unterbauch aufgetreten, die sich bis zum 5. Lebensmonat immer mehr ausgebreitet hatten.

Der behaarte Kopf und das Gesicht waren in mehreren

Fällen befallen. Bei einem 3 Jahre alten Mädchen war die Krankheit am behaarten Kopf, der Stirnhaargrenze sowie an den seitlichen Teilen der Wange und des Halses lokalisiert.

Die Dauer der Krankheit erstreckt sich nicht nur über viele Jahre, sondern meist über Jahrzehnte. In der Literatur finden sich nicht selten Fälle, die 20 bis 30 Jahre bestanden haben. Die längste Dauer zeigte ein von Darier veröffentlichter Fall, der 50 Jahre hindurch bis zum Tode bestanden hat.

Von den Fällen meiner Beobachtung hatte am längsten bestanden der noch an anderer Stelle erwähnte Fall eines 42jährigen Bildhauers, dessen Urticaria pigmentosa seit 19 Jahren bestand. Außerdem konnte ich mehrfach Fälle von 15 jähriger Dauer beobachten.

Da diese Zeiten nur die Dauer der Beobachtung, nicht aber das Ende der Krankheit angeben, fragt es sich, ob nicht die eigentliche Dauer der Krankheit eine viel längere ist.

Gelegentlich sahen wir Urticaria pigmentosa mit anderen Krankheiten kombiniert. Man muß dabei unterscheiden zwischen Kombination mit Krankheiten, die man als zufällige auffassen kann, und einer Kombination mit Hautveränderungen, die erblich bedingt sind. Auf die Kombination mit letzteren wird in Hinblick darauf, daß beim Zustandekommen der Urticaria pigmentosa idiotypische Faktoren eine Rolle spielen, in Zukunft mehr zu achten sein. So sahen wir eine Kombination mit sonstigen Naevi, wie in einem Fall mit einem Pflastersteinnaevus. Hierbei handelte es sich um einen 30jährigen Kaufmann, dessen Urticaria pigmentosa sich im 12. Lebensjahr entwickelt hatte und im Lauf der Jahre an Zahl zugenommen hatte. Vor allem der Stamm, Bauch und ebenso Beuge- und Streckseiten der Extremitäten sind Sitz der Urticaria pigmentosa-Herde. Sitz des Pflastersteinnaevus war die Brust.

Weiterhin sahen wir eine Kombination mit der doch heute als Erbkrankheit sichergestellten Psoriasis vulgaris. Es handelt sich um folgenden Fall:

Der 27jährige Arbeiter Willi W. beobachtet den fleckförmigen Ausschlag am Stamm seit einem Jahr. Es bestanden keinerlei Beschwerden, insbesondere kein Jucken. Der andersartige, schuppende Ausschlag an den Streckseiten der Arme besteht seit $^1/_2$ Jahr. Am Stamm will er niemals Psoriasis vulgaris gehabt haben. Er weiß nicht, ob die Herde zahlreicher geworden sind. Außerdem am Stamm einzelne erbsengroße, weiche Fibrome, die sich nicht in der Haut verbergen lassen und seit langem bestehen.

An den Extremitäten, besonders an der Ellenbogengegend und dem Kniegelenk befinden sich große typische Psoriasisflecke bis zu Pfennigstückgröße.

Der Stamm, insbesondere die seitlichen Teile und die Inguinalgegend sowie die Schulter und andere Teile des Rückens sind Sitz von scharf abgesetzten, rundlichen, nicht ganz linsengroßen, blaßbraunen Krankheitsherden, die bei Reiben ausgeprägt urticariellen Charakter annehmen. Dabei kann die Einzelquaddel so stark sein, daß sie zentral anämisch wird und eine perianämische Zone aufweist und außerdem stundenlang bestehen bleibt. Dementsprechend haben wir es mit einer Urticaria pigmentosa zu tun. Ungewöhnlich ist dabei noch das Vorhandensein von grauweißen, stecknadelkopfgroßen, scharf abgesetzten Gebilden. Diese erinnern in ihrem Aussehen an Milien. Gedeutet wurden sie aber als urticarielle Gebilde, da sie bei Strichreizung viel deutlicher zutage treten. Außerhalb der Urticaria pigmentosa-Herde weist die Haut geringe Urticaria factitia auf.

Außer den erwähnten Fällen haben wir bei einem 3jährigen Jungen Mikrosporie gesehen, die wohl als zufällige Kombination aufzufassen ist.

Schließlich ist noch ein Fall zu erwähnen, der einen 39jährigen Kaufmann betraf, bei dem neben der Urticaria pigmentosa eine Alopecia areata im Bereich des Bartes bestand. Er gibt an, schon einmal mit 22 Jahren — zu der Zeit, als die Urticaria pigmentosa begann — eine Alopecia im Bereich des Kopfes gehabt zu haben.

Ist nun die Zurechnung der Urticaria pigmentosa und der Xanthelasmoidea zur Urticaria-Gruppe gerechtfertigt?

Die Gründe, sie zu der Urticaria hinzuzurechnen, lagen vor allem in der Quaddelbildung und dem Auftreten des Juckreizes. Die Quaddelbildung ist jedoch kein sehr wesentlicher Faktor der Krankheit, da sie in sehr vielen Fällen fehlen kann. Und der Juckreiz fehlt sogar in mindestens der Hälfte der Fälle. Eine Urticaria ohne Jucken ist eine contradictio in adiecto, wie Oppenheim einmal sagte.

Török hält die Bezeichnung, welche nahe Beziehungen zu der gewöhnlichen Urticaria andeutet, für unangebracht: Ihrem Wesen nach ist die Urticaria pigmentosa ein pigmentierter Naevus, dessen Gefäße vorzüglich auf mechanische Reize mit flüchtiger entzündlicher Exsudation reagieren.

Nach Törk ist nicht das quaddelartige Anschwellen die Hauptsache, sondern die von entzündlichen Veränderungen unabhängige Zellwucherung und die Pigmenthyperplasie in der Epidermis und den Bindegewebszellen.

Bei den angeborenen oder bald nach der Geburt auftretenden Fällen wird die Aehnlichkeit mit einem Naevus offenbar, es sprechen dafür die angeborene Disposition, das bisweilen beobachtete familiäre Auftreten und die unbegrenzte Fortdauer.

Das letztere Symptom, die unbegrenzte Fortdauer, scheint in Widerspruch zu stehen mit den Beobachtungen der Autoren, die eine Heilung mit der Pubertät (bei den juvenilen Fällen) beobachtet haben wollen. Graham Little bestreitet, daß es je eine Heilung bei der Urticaria pigmentosa gibt. Hier sind die Beobachtungen von Jadassohn von Interesse. Anläßlich der Demonstration eines Falles, bei dem die Krankheit als solche schon sehr lange abgelaufen war und der 17jährige Kranke von der in seiner Jugend aufgetretenen Urticaria pigmentosa nichts mehr weiß, schreibt Jadassohn:

Daß noch Mastzellen vorhanden sind, das scheint mir in demselben Sinne wie die noch bestehende Urticaria

factitia dafür zu sprechen, daß von einem wirklichen Aufhören der Erkrankung oder besser der eigenartigen Disposition der Haut nicht die Rede ist.

Und an einer anderen Stelle führt Jadassohn aus:

Die spezifische Reaktionsfähigkeit der Haut hat sich 14 Jahre nach Ablauf der Krankheit erhalten. Es fragt sich, ob wir gerade auf Grund dieser Tatsache wirklich von einem Ablauf der Krankheit sprechen können.

Nach all diesen Hinweisen liegt Grund zu der Annahme vor, daß eine wirkliche Heilung kaum jemals beobachtet wurde. Für gewöhnlich werden die betreffenden Aerzte die Kranken aus den Augen verloren haben.

Nicht nur von Török, auch von vielen anderen ist die Aehnlichkeit mit den Naevis festgestellt worden und eine Zurechnung zur Naevusgruppe angestrebt worden. Gegen die völlige Identifizierung der Urticaria pigmentosa mit Naevis wendet sich jedoch Graham Little. Er sagt, daß erstere Krankheit gelegentlich spontan heile, was bei keiner Form von Pigmentnaevus vorkomme. Von Bloch wurden alle Fälle mit spätem Beginn von Urticaria pigmentosa als Naevi tardi aufgefaßt. Uliczka wollte der naevusartigen Natur dadurch gerecht werden, daß sie die Bezeichnung Urticaria naeviformis in Vorschlag brachte. Klotz, der den gleichen Vorschlag bringt, sagt, daß dieses Epitheton dem mikroskopischen und makroskopischen Charakter gerecht wird.

Unna hat die Urticaria pigmentosa bei den Stauungsgeschwülsten untergebracht, Seite an Seite neben dem Angiom, dem Lipom und dem Xanthom.

Riehls Meinung geht dahin, daß Mastzellenbefund, Verlaufsart, gehäuftes Vorkommen für eine konstitutionelle Ursache sprechen. Wir hätten demnach diese Krankheitsgruppe den angeborenen anatomischen Veränderungen (Mißbildungen, Naevi) als funktionelle, hereditäre Defekte an die Seite zu stellen.

Zusammenfassend ist zu sagen, daß nicht in der Quaddelbildung das Wesen des pathologischen Vorganges der Urticaria pigmentosa zu erblicken ist, sondern, wie Török ausführt, in der Zellhyperplasie und in der Pigmentierung. Daher ist die Krankheit nicht, worauf der Name hindeuten könnte, der Urticaria simplex mit ihrem wesentlichen Kennzeichen der Quaddelbildung zuzurechnen, sondern sie ist den Naevis oder zumindest den naevusartigen Bildungen zuzuzählen.

Die Diagnose ist im allgemeinen leicht. Nur bestimmte Formen von Syphilis können differential-diagnostisch in Erwägung gezogen werden. Hierauf haben besonders Nobl, Klotz, Bizzozero, Biach und Riehl hingewiesen und die Schwierigkeiten der Abgrenzung der Urticaria pigmentosa von der Pigment-Lues betont. Nobl gibt seiner Verwunderung Ausdruck, daß in seinem Fall der Ausschlag des Kindes trotz weitgehender Aehnlichkeit mit einem stark pigmentierten Syphilid nicht als luetischer angesprochen wurde. Jedoch ist nach Bizzozero die Lues leicht auszuschließen, wenn man die in Bezug auf Lues absolut negative Anamnese, die allgemein sehr gute Gesundheit, das Fehlen der kupferroten Färbung, die Unversehrtheit der Flecke und das Jucken beachtet. Jedoch ist auch mit anderen Krankheiten eine Verwechselung möglich, besonders wenn es sich um etwas ungewöhnlich ausgebildete Fälle handelt, wie in einem Falle einer 40jährigen Frau, bei der man zunächst an Pityriasis lichenoides dachte.

Therapeutisch ist die Urticaria pigmentosa so gut wie unbeeinflußbar. Fast alle Maßnahmen sind ohne Erfolg geblieben. Nur Howard Fox glaubte eine Zeit lang, mit Röntgenstrahlen die Krankheit beeinflussen zu können. In der Diskussion zu einem 1923 von Howard Fox vorgestellten Fall wurde jedoch von Hazen berichtet, daß zwei derartig behandelte Fälle von Urticaria pigmentosa recidivierten, sobald die Bestrahlung ausgesetzt wurde. Auch Howard Fox hat später erwähnt, daß der Erfolg der Röntgenstrahlen zum Teil nur vorübergehend war.

Bei dem Hinweis der Autoren, daß die Urticaria pigmentosa wieder recidiviert sei, ist doch mit der Möglichkeit zu rechnen, daß die Heilung eine scheinbare war, insofern, daß durch eine auf die Röntgenbestrahlung hin erfolgende Rötung, Pigmentierung und Schuppung die Herde vorübergehend nicht wahrnehmbar waren. So haben wir wiederholt bei einem 41jährigen Kranken, dessen Urticaria pigmentosa seit 3 Jahren bestanden hat, gesehen, daß nach Sonnenbädern die Urticaria pigmentosa scheinbar verschwunden war. Sie war aber sofort nach Schwinden der durch Sonnenstrahlen bedingten Pigmentierung wieder feststellbar.

Auch die Zahl der Fälle, deren Heilung angeblich auf internem Wege erfolgt sein soll, ist gering. Nach den Literaturangaben sollen sich bei derartigen Fällen Ovarial- und Schilddrüsenpräparate bewährt haben. Allgemeine Bestätigung haben aber derartige therapeutische Versuche nicht gefunden.

Zum Schluß meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Gottron für die Anregung zu dieser Arbeit und für seine Unterstützung meinen besonderen Dank auszusprechen.

Literatur.

Arning: Verhandl. d. dtsch. derm. Ges. 12. Kongreß 17.—21. 5. 1921. S. 460.

Berkowitz: Arch. of derm. Bd. 15, S. 745 (1927).

Biach: Zur Unterscheidung der Urtic. pigm. von der Urtic. xanth. Arch. f. Derm. Bd. 111, S. 615 (1912).

Bizzozero: Sur l'urticaire pigm. Ann. de derm. I. Serie, T. 2, p. 383 (1911).

Bloch: Disc. zu einer Demonstr. v. Adrion. Ref. Arch. f. Derm. Bd. 122, S. 217 (1916).

Blumer: Beitrag z. Kenntnis d. Urtic. pigm. Monatsh. f. pr. Derm. Bd. 34, S. 213 (1902).

Bohac: Zur Kenntnis der Urtic. pigm. Arch. f. Derm. Bd. 82, S. 49. (1906).

Colombini: Un caso di ortic. pigm. Giorn. .it. Vol. 35, p. 68 (1900).

Covisa u. Bejanaro: Actas dermo sifilogr. Jg. 14, S. 287 (1922). Ref. Zb. Bd. 7, S. 382 (1922).

Darier: Quelques remarques sur l'urtic. pigm. Ann. de derm. 4. Serie T. 6 p. 339 (1905).

Doutrelepont: Arch. f. Derm. Bd. 22, S. 311 (1890).

Dowling: Proc. of the roy. soc. Bd. 18 (1925). Ref. Zb. Bd. 18, S. 562 (1926).

Fabry: Ueber Urtic. pigm. xanth. u. Urtic. chronic. perst. Arch. f. Derm. Bd. 34, S. 21 (1896).

Fasal: Ueber atypische Urtic. formen. Arch. f. Derm. Bd. 148, S. 593.

Fox, Howard: Urtic. pigm. treated by roentgen ray. Arch. of Derm. Bd. 7, Nr. 273, (1923) u. Bd. 8 S. 141 (1923).

Goldschlag: Lemberger Derm. Ges. Sitzg. v .14. 5. 1925. Ref. Zb. Bd. 18, S. 748 (1926).

Gottron: Verhandl. d. dtsch. derm. Ges. 18. Kongr. 1934.

Gottron u. Ellinger: Beitr. z. Klinik d. Porphyrie Arch. f. Derm. Bd. 164 S. 11 (1931).

Hallé u. Décourt: Bull. de la soc. de pedriatr. Paris T. 22, p. 188 (1924).

Herxheimer: Verhandl. d. dtsch. derm. Ges. 12. Kongreß 1921, S. 460.
Hoffmann: Berl. derm. Ges. Sitzg. v. 11. 5. 1920. Derm. Z. Bd. 33, S. 81 (1921).
Jadassohn: Verhandl. d. dtsch. derm. Ges. 4. Kongreß 1894, S. 380.
— Disc. zu einer Demonstr. v. Adrion. Ref. Arch. f. Derm. Bd. 122, S. 816 (1918).
— Verh. d. dtsch. derm. Ges. 12. Kongreß 1921, S. 460.
Kerl: Z. Kenntnis d. pigm. Urtic. formen. Arch. f. Derm. Bd. 118, S. 163 (1913).
— Wien. derm. Ges. Sitzg. v. 20. 6. 1929, Ref. Zb. Bd. 32, S. 178 (1930).
Krystalowicz: Die Histologie d. Urtic. pap. perstans. Derm. Wschr. Bd. 55, S. 939 (1912).
Kryle: Verh. d. Wien. derm. Ges. v. 20. 2. 1919. Ref. A. f. Derm. Bd. 133, S. 63 (1921).
Lapovski: Arch. of derm. Vol. 9, p. 791 (1924). Ref. Zb. Bd. 14, S. 450 (1924).
Lehner: Beitr. z. Klinik u. Hist. d. Urtic. pigm. Derm. Z. Bd. 46, S. 87 (1926).
Lengyel, N.: Ein Fall v. Urtic. pigm. ovariellen Ursprungs. Clin. Dermato Ver. Univ., Cluj. med. 12, 285 (1931) Ref. Zb. Bd. 40, S. 208.
Little, Gr.: A contr. to the study of urtic. pigm. Brit. journ. of derm. Vol. 17, p. 356 (1905).
Lortat-Jacob u. Legrain: Bull. de la soc. fr. 1923, p. 182.
Low: Edinb. med. journ. Vol. 31, p. 127 (1931). Ref. Zb. Bd. 40, S. 208 (1932).
Neisser: Verh. d. dsch. derm. Ges. 1. Kongreß 1889.
Nobl: Zur Kenntnis d. Urtic. xanth. Arch. f. Derm. Bd. 75, S. 73 (1905).
— Handb. d. Haut- u. Geschlkr. von Arzt-Zieler.
Oppenheim: Wien. derm. Ges. Sitzg. v. 10. 3. 1921, Ref. Zb. Bd. S. 570, (1921).
Pautrier, Diss u. Walter: Bull. de la soc. fr. 1928, p. 254.

Perrin: Pratique derm. Tome 4, p. 772, Paris 1904.
Quinquaud u. Nicolle: Ann. de derm. Tome 3, p. 393 (1891).
Raab: Ein Fall v. Urtic. pigm. Arch. f. Derm. Festschrift Kaposi 1900, S. 645.
Racinowski: Warschauer derm. Ges. Sitzg. v. 8. 3. 1933, Ref. Zb. Bd. 47, S. 292 (1934).
Raymond: Paris 1888.
Riehl: Wien. derm. Ges. Sitzg. v. 5. 6. 1924. Ref. Zb. Bd. 14, S. 34 (1924).
Robba, G.: Urtic. pigm. infantum. Giorn. it. di derm. Bd. 76 (1935).
Rosenthal, Fr.: Berl. derm. Ges. Sitzg. v. 14. 11. 1922, Derm. Z.
Rusch: Wien. derm. Ges. Sitzg. v. 5. 6. 1924. Ref. Zb. Bd. 14, S. 34 (1924).
Samachowski: Urologie Rev. 37, 242 (1933) Ref. Zb. Bd. 46, S. 55 (1933).
Sainz de Aja: Actas dermo-sifiliogr. Bd. 22, S. 473 (1930). Ref. Zb. Bd. 36, S. 772 (1931).
Schäfer: Ueber Urtic. pigm. und das Mastzellenproblem Acta dermato-vener. Bd. 8, S. 161 (1927).
Siemens: Die Vererbung in der Aetiologie der Hautkrankh. Handb. d. Haut- u. Geschlechtskr. Bd. 3.
Simon u. Bralez: Bull. de la soc. fr. de derm. 1923, p. 66.
Török: Handbuch der Haut- u. Geschlkrh. Bd. VI, 2.
— Gyogyaszat Jg. 67, S. 1134 (1927) Ref. Zb. Bd. 26, S. 810 (1928).
Touton: Disc. einer Demonstr. v. Markert (Würzburg) Versamml. südwestdeutsch. Dermat. 1924, Ref. Zb. Bd. 16, S. 165, (1925).
Uliczka, St.: Zwei bemerkenswerte Fälle v. Urtic. xanth. Derm. Wschr. Bd. 78, S. 497 (1924).
Ullmann: Disk. zu Verh. d. Wien. derm. Ges. Sitzg. v. 5. 5. 1912. Ref. Arch. f. Dermat. B. 112, S. 1012 (1912).
Unna: Beiträge zur Anatomie und Pathogenese der Urtic. simpl. u. pigm. Monatsh. f. pr. Derm. 1887, Erg.-H. 3.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Heinz Pipping, evangelischer Konfession, wurde am 3. Mai 1910 als Sohn des Amtsgerichtssekretärs Ernst Pipping zu Berlin-Niederschönhausen geboren. Er besuchte das Reform-Realgymnasium zu Berlin-Niederschönhausen, wo er Ostern 1929 das Zeugnis der Reife erhielt. Er studierte an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin, wo er im Juli 1932 die zahnärztliche Vorprüfung und im Dezember 1934 das zahnärztliche Staatsexamen bestand.